ITEM 307 : TUMEUR OSSEUSE

GENERALITE

- Tumeur osseuse : prolifération tissulaire développée à l'intérieur d'un os ou de sa surface.
- Fréquence tumeurs secondaire > primaire.
- FdR Cancer secondaire = FdR Tumeur primitive osseuse.
- FdR tumeurs primitives osseuses :
  . Prédispositions génétiques [mutation gène suppresseur de tumeur RBI (rétinoblastome familial et sarcome) ou TP 53 (Sd de Li-Fraumeni)].
  . Irradiation antérieure.
  . Tumeur bénigne préexistante (maladie des exostoses multiples ou maladie de Bessel-Hagen mutation gène suppresseur de tumeurs EXT1 EXT2 ; enchondromatose multiple ou maladie d'Ollier).
- Ne pas oublier les hémopathies malignes (myélome n° 1).
- Les tumeurs osseuses primitives sont rares, touchent le sujet jeune, naissent dans l'os et sont le plus souvent uniques.

DIAGNOSTIC

C

- **Douleurs osseuses.**
- **Tuméfaction osseuse** ou **des parties molles** adjacentes.
- **Fracture** survenant pour un traumatisme inadapté, notamment **fractures vertébrales** (tassement vertébral ou fracture vertèbre dorsale), prodrome (douleur ++) dans 80 % rapporté au moment de l'interrogatoire.
- Signe neurologique : radiculaire ou médullaire (méta le plus souvent).
- Trouble de la croissance : les tumeurs primitives se développant chez l'enfance, des troubles de la croissance acquis (déviation ou inégalités de longueur) peuvent être associés au développement de tumeurs osseuses.

Orientation diagnostic

→ Le patient présente des antécédents de cancer : Doit faire soupçonner une tumeur osseuse secondaire, particulièrement si la tumeur est dite « ostéophile » (Sein/Prostate/poumon/rein/thyroïde) bien que tout cancer puisse donner des tumeurs osseuses secondaires.
Le myélome entraine souvent des localisations osseuses multiples et révélatrices.
→ Le patient n'a pas d'antécédent tumoral, c'est une tumeur des os « révélatrice ».

- Patient > 40 ans une tumeur osseuse primitive doit être évoquée.
- Douleur pendant >3 semaines, qui s'aggrave, sans étiologie clairement retrouvée (ne pas s'accrocher à des diagnostics de tendinites persistantes chez le sujet jeune), persiste au repos, fracture survenue pour un trauma minime, douleur isolée, pas de signe accompagnant (pas de signes généraux, pas de fièvre pas d'amaigrissement ou d'AEG).
- Patient > 50 ans la plus fréquente des tumeurs osseuses est la métastase osseuse.
- Rechercher les signes cliniques en faveur d'un cancer « ostéophile ».

Rx

- La radiographie est toujours le 1er examen nécessaire (exceptionnellement normale).
- Rx assez large de face et de profil de la zone douloureuse. On doit voir l'os en entier+++.
- L'analyse permet : évoquer la tumeur osseuse, préciser son étendue (caractère multifocal ?), son caractère (ostéolytique, ostéocondensant, mixte).
- **4 signes témoins de l'agressivité** :
  . Caractère mal limité.
  . Appositions périostées (éperon cortical).
  . Disparition de la corticale.
  . Calcifications des parties molles (« feu d'herbe »).

Bilan étiologique

Biologique :
- NFS (recherche d'hémopathie ++).
- **Syndrome inflammatoire** (VS/CRP).
- EPP.
- PSA (dépistage annuel systématique recommandé de 50 à 75 ans).

Imagerie :
- Radiographie poumon, scan TAP, échographie thyroïdienne mammographie (si non à jour) scintigraphie osseuse. En 1er lieu scan TAP puis le reste des examens en fonction des signes d'appel, puis TEP TDM.
- Si pas de tumeur primitive retrouvée → évoquer la tumeur primitive.
- Si tumeur primitive bénigne sur la clinique et l'imagerie → ostéome ostéoïde, kyste essentiel, exostose solitaire, fibrome non ossifiant → adresser le patient en chirurgie orthopédique sans urgence.
- Si lésion agressive, indéterminé et au moindre doute → PEC Spécialisée, TDM IRM et scintigraphie osseuse dans un délai court et biopsie en centre spécialisé.

La liste des centres de référence pour les sarcomes des tissus mous et osseux (réseau Netsarc et Resos) est disponible sur le site de l'INCA ou directement :
- www.infosarcomes.org
- https://resos.sarcomabcb.org
- www.e-cancer.fr

CARTE D'IDENTITE DES PRINCIPALES TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES

METASTASE OSSEUSE

= Tumeur osseuse la plus fréquente (après 50 ans ++).
- Cancer primitif (dans **80 %** des cas) : **prostate, poumon, sein, rein** ou **thyroïde** (PPRST).
- Localisations fréquentes (fréquence décroissante) : bassin, rachis, fémurs.
- Suivi d'un cancer primitif.
- **Douleur osseuse** : intense, progressive, d'horaire inflammatoire, non soulagée par le repos ou les antalgiques.
- **Fracture/tassement vertébral pathologique.**
- **Signes neurologiques** : compression médullaire, syndrome de la queue-de-cheval, compression radiculaire.

Toujours réaliser un bilan phosphocalcique.
Traitement selon la tumeur, le terrain, l'état général, bilan évolutif et d'extension.

TUMEURS OSSEUSES MALIGNES PRIMITIVES

Ostéosarcome

= Rare (2 cas/million d'habitants) plus fréquente des tumeurs malignes de l'enfant produisant un tissu ostéoïde malin ; 2e pic de fréquence après 60 ans (le plus souvent sarcome sur lésions préexistante : zone irradiée ou maladie de Paget).
- Localisation : métaphyse des **os longs** (« près du genou et loin du coude ») dans la majorité des cas.
- Présentation : sans AEG ni syndrome inflammatoire (ou rarement si tumeur volumineuse).
- Douleur progressive révélatrice au premier temps, radiographie avec signes d'agressivité.
- PEC dans un centre spécialisé.
- **Métastase pulmonaire** fréquente à rechercher.
- Traitement → polychimiothérapie néoadjuvante + chirurgie d'exérèse large mutilante et chimiothérapie post-opératoire.
- Survie à 5 ans 60 %, facteur de mauvais pronostic : métastase, mauvaise réponse à la chimiothérapie.

Sarcome d' Ewing

= Tumeur osseuse de haut grade de malignité fait de petites cellules rondes, touchant enfant et jeune adulte, os plat ++ et le squelette axial.
- **Cancer neuro-ectodermique** avec présence d'une **translocation t (11;22)** dans les cellules à l'origine d'un gène fusion ESW FLI (diagnostic biologique).
- Manifestation : très douloureux, signe neuro.
- Imagerie : lésion ostéolytique, avec réaction périostée en « bulbe d'oignon ».
- Bilan en centre spécialisé, imagerie, biopsie chirurgicale par l'équipe qui va faire la résection.
- Bilan d'extension à la recherche de métastase pulmonaire, osseuse et médullaire.
- Traitement → Polychimiothérapie néo adjuvante, chirurgie d'exérèse large mutilante et chimiothérapie post opératoire ; parfois radiothérapie en complément.
- Survie à 5 ans : 70 %.

Chondrosarcome

Plus fréquente tumeur primitive osseuse de l'adulte, fabrique une matrice cartilagineuse pathologique, plus volontiers en seconde partie de vie.
- Peut être secondaire à une **exostose** ou à un enchondrome (lésion préexistante).
- Touche tous les os, en particulier le squelette axial (bassin rachis ceinture scapulaire).
- Grade 1 → rarement métastatique, bon pronostic.
- Grade 2 3 dédifférenciées ou d'autres → Plus agressive.
- Aspect radiographique variable : Signe d'agressivité, présence de calcification en « popcorn » évocatrice d'une tumeur cartilagineuse.
- Traitement uniquement **chirurgical** (chimiorésistant et radio-résistant).

TUMEURS OSSEUSES BENIGNES

Fibrome non ossifiant

= *Cortical defect ou lacune métaphysaire* : chez l'enfant ou l'adulte jeune**,** découverte fortuite le plus souvent.
- **La plus fréquente des tumeurs bénignes** : lésion métaphysaire des os long, intra-corticale.
- Rx : lacune métaphysaire excentrée, cernée d'un liseré de condensation osseuse.
- **Régresse** (en se calcifiant) avec l'âge, aucun risque évolutif, aucun traitement aucune surveillance.

Kyste osseux essentiel

- Lésion kystique toujours bénigne de l'enfant.
- 80 % relevé par une fracture pathologique, parfois douloureux notamment si articulaire.
- Ostéolyse sans signe d'agressivité, métaphyse des os longs qui migre vers la diaphyse avec la croissance, se comble plus ou moins complètement à la fin de la croissance.
- Traitement selon le risque fracturaire : ostéosynthèse préventive ± injection de corticoïde ou comblement.

Ostéochondrome (exostose solitaire)

- Métaphyse des os longs, au niveau des cartilages fertiles (« près du genou loin du coude »).
- Enfant ou jeune adulte.
- Découverte fortuite, douleur liée à l'activité « frottement » sur l'exostose.
- Rx : Prolifération osseuse rattachée par un pédicule à l'os, continuité des travées osseuses.
- Arrête de grossir en fin de croissance. Très faible risque de dégénérescence, mais toujours éliminer une maladie des exostoses multiples (→ interrogatoire familial, car autosomique dominant ; palpation des métaphyses) car le risque d'évolution vers un sarcome est plus important.
- Traitement chirurgical si gêne et douleur.

CODEX.:, S-ECN.COM

	Ostéome ostéoïde	- Adolescent et jeune adulte. - Siège métaphysaire ou diaphysaire des os longs, mais peut toucher tous les os. - **Douleurs nocturnes**, réveil nocturne, peu de douleur la journée, bien calmée par les AINS, notamment l'aspirine, douleur constante sans aggravation ni régression. - Rx : épaississement de la cortical, avec une image typique de nidus (clarté dans la corticale), < 1 cm avec petite calcification en son centre (grelot). - Devant une forte suspicion clinique et radiographique → Scintigraphie osseuse (fixation forte et ponctuelle) et TDM (guide le traitement), l'IRM peut aider, mais ne dispense pas des 2 autres examens. - Traitement → thermoablation par radiofréquence sous scanner, chirurgie seulement si CI.
TUMEUR A MALIGNITE INTERMEDIAIRE	**Tumeur à cellules géantes**	- Lésion de l'adulte jeune (> 40 ans). - Très ostéolytique, signe d'agressivité, épiphyses des os longs, main++. - Prise en charge en secteur spécialisé. - Traitement → chirurgie, dénosumab. - Risque de récidive élevé (10 à 30 %) métastase pulmonaire « bénignes » rare.